Aus der Röntgenologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses.
Direktor Professor Dr. H. Cramer.

Fall von Polydactylie in erbbiologischer Beleuchtung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung

der Medizinischen Doktorwürde

an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Georg Küster

aus Berlin.

Tag der Promotion: 28. Juni 1935.

Kallmünz
Buchdruckerei von Michael Laßleben
1935

215

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Magnus.
Referent: Prof. Cramer.
Korreferent: Prof. Siebeck.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern und meiner Braut
gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544312_0090

Auf der neurologischen Station des Städtischen Virchow-Krankenhauses wurde bei einer 37 jährigen Frau am rechten Arm folgende Mißbildung beobachtet: Der rechte Unterarm zeigt eine deutliche Verkürzung, der rechte Daumen ist im Metacarpophalangealgelenk nach den Fingern zu verbogen, Daumen und Handgelenk lassen deutliche Beweglichkeitseinschränkung erkennen. Medial vom Os metacarpale des Daumens sind zwei weitere verkümmerte Metacarpalknochen zu fühlen, die Haut darüber zeigt eine alte gut verheilte Narbe. Ebenfalls ist das Ellenbogengelenk stark in der Beweglichkeit eingeschränkt. An der Beugeseite des Humerus läßt sich ein etwa pflaumengroßer harter Knochenvorsprung oberhalb des Gelenkes tasten. Die Muskulatur des rechten Armes ist deutlich atrophisch. Die grobe Kraft ist herabgesetzt, Pro- und Supinationsbewegungen können nicht ausgeführt werden. Der linke Arm ist völlig normal gestaltet und kräftig entwickelt, Patientin ist Linkshänder.

Wichtige anamnestische Angaben.

Patientin ist außereheliches Kind, Mutter, Vater und zwei lebende Geschwister sind gesund. Sie haben keine Mißbildungen gehabt. Auch bei den Großeltern und bei der Verwandtschaft ist derartiges angeblich nicht vorgekommen. Als Kind hatte Patientin Diphtherie, mit 4 Jahren wurde Amputation zweier überzähliger Daumen der rechten Hand vorgenommen. Einige Jahre später zog sie sich einen Bruch des rechten Schlüsselbeines zu. Mehrfach Halsentzündungen und Bronchialkartarrh, 1916 normale Geburt, 1918 Ansteckung an Syphilis, die als solche nicht erkannt und nicht behandelt wurde. Von Beruf ist Patientin Schneiderin und bis vor kurzem tätig gewesen. Seitdem ist sie nicht mehr so arbeitsfreudig, fühlt sich schlapp und abgespannt, leidet sehr unter heftigen Kopfschmerzen. Der behandelnde Arzt stellte eine Lues fest, sie wurde mit Salvarsan und Quecksilber behandelt. Jetzt machte Patientin wegen beginnender Paralyse eine Fieberkur durch. Die Mißbildung des rechten Armes und der rechten Hand wird nur als Nebenbefund erhoben.

Röntgenbefund.

Aufnahme der rechten Hand in drei verschiedenen Einstellungsebenen zeigen das Handgelenk in starker Pronationsstellung. Das Os naviculare ist kleiner als gewöhnlich und ist auf seiner dem Radius gegenüberliegenden Seite völlig flach gestaltet. Das Os multangulum majus, das größer ist, als gewöhnlich, ist deutlich

gekippt und reicht mit seinem radialen Ende bis fast an den Processus styloideus radii heran. Es zeigt an der Grenze von oberem und mittlerem Drittel eine tiefe Incisur und bildet eine breite Gelenkfläche, mit der drei Metacarpi I articulieren. Das Os multangulum minus ist erheblich kleiner als gewöhnlich, ebenso das proximale Köpfchen des Metacarpus II. Das Os capitatum und hamatum sind nur wenig deformiert. Die Ulna reicht mit ihrer Gelenkfläche über das Niveau des Radius hinaus, der Processus styloideus ulnae ist jedoch sehr kurz. Von den drei Metaphalangen I ist nur das mediale von normaler Länge, die beiden lateralen sind wesentlich kürzer und articulieren mit ihren distalen Köpfchen nicht mit der Grundphalanx. Zwischen Grund- und Endphalanx des Daumens ist an der Außenseite eine dreieckförmige, rudimentäre Mittelphalanx von etwa ein cm Länge eingefügt, die mit den Köpfchen der Grund- und Endphalanx articuliert, wobei die Gelenkfläche der Endphalanx an der Außenseite deformiert ist. Bei einem Vergleich mit einer Aufnahme der linken Hand zeigt sich, daß die rechten Grund-, Mittel- und Endphalangen durchweg dünnere Knochen aufweisen als links.

Zweiebenenaufnahmen des rechten Ellenbogengelenks zeigen eben proximalwärts vom lateralen Condylus humeri und nach der Beugeseite zu gelegen eine etwa pflaumengroße, rundlich begrenzte knöcherne Apposition an den Humerus, die bis fast an eine große knöcherne Ausziehung des Radius neben dem Capitulum radii an der Außenseite hinreicht. Das Olecranon zeigt außer etwas spitzzipfliger Ausziehung der Kanten der Gelenkflächen keinen pathologischen Befund, jedoch ist das proximale Radiusende stark verbreitert und weist neben dem Köpfchen eine etwa eineinhalb cm weit hinaufreichende Ausziehung auf.

Röntgendiagnose:

Variation des rechten Handgelenks, dreifache Anlage von Metacarpus I rechts, rudimentäre Schaltknochen als Mittelphalanx des rechten Daumens und Processus supracondylicus lateralis humeri rechts, große Exostose am Capitulum radii.

Bild 1 läßt die Metacarpalia des rechten Daumens sehr deutlich erkennen. Das am meisten radialwärts gelegene ist stärker ausgebildet, während die beiden übrigen keine besonderen Größenunterschiede zeigen. Im Daumenendgelenk ist radialwärts ein bohnengroßer Schaltknochen zu erkennen, dieser ist durch ein Gelenk mit den beiden Phalangen verbunden, die dementsprechend deformiert sind.

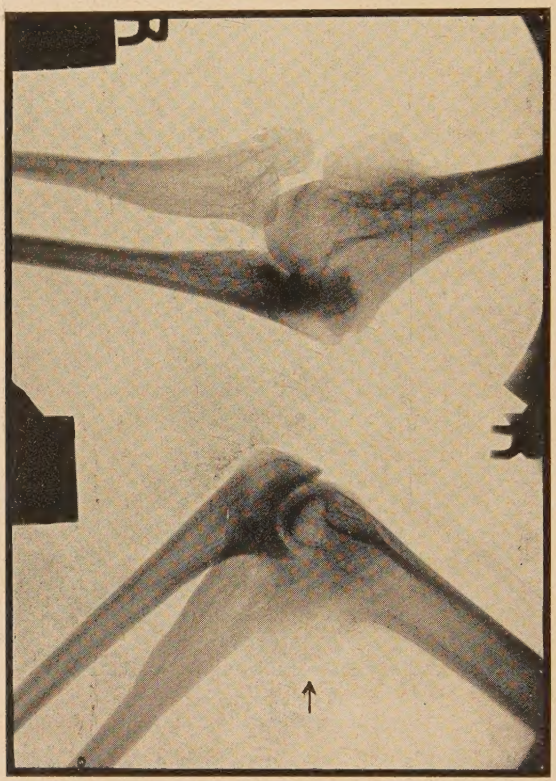
Zwei Übersichtsaufnahmen (Bild 2) des rechten Ellenbogengelenkes zeigen Valgusstellung mit Deformierung der das Gelenk

bildenden Skelett-Teile. Das Radiusköpfchen erscheint plump mit breiter Exostose. Außerdem liegt radialwärts an der Beugeseite eine wallnußgroße Exostose, die deutliche Knochenstruktur zeigt.

(Bild 1)

Es handelt sich also in unserem Falle um eine Mißbildung des rechten Armes, wobei im wesentlichen die Polydaktylie im Vordergrund steht. Das Metacarpale I ist dreimal angelegt und entsprechend den Metacarpalen fanden sich zwei überzählige Daumen, die im Kindesalter chirurgisch entfernt wurden. Polydaktylie, d. h. das Vorkommen überzähliger, teils rudimentärer, teils völlig ausgebildeter Finger ist keine große Seltenheit. In der weitaus größeren Mehrzahl der Fälle sitzt aber das überzählige Glied, wenn es vollständig ausgebildet ist, mit seiner Phalanx dem Metacarpalknochen eines benachbarten Fingers auf. Seltener dagegen sind die Fälle, in denen sich — wie auch in unserm Falle — das überzählige Glied in einem eigenen Metacarpalknochen fortsetzt. So erwähnt Gruber unter 194 Fällen von Überzahl eines Fingers bzw. einer Zehe nur

13 mit entsprechenden Metatarsale bzw. Metacarpale. Auch bei Vermehrung von 7 Finger und Zehen sind 5 Mittelfuß- und -handknochen die Regel. Bei den 13 Fällen mit 7 Fingern und Zehen fanden sich 2×6 Metatarsalia und 1×6 Metacarpalia. Höchtlen veröffentlicht einen Fall mit 3 überzähligen Zehen. Das Röntgen-



(Bild 2)

bild zeigte in diesem Falle, daß jede der 3 überzähligen Zehen ihren eigenen Metatarsalknochen hat. Dementsprechend hat auch die mit dem Metatarsus in Verbindung stehende Reihe der Fußwurzelknochen insofern eine Bereicherung erfahren, als die Zahl der diese Reihe bildenden Knochen um ein viertes Os cuneiforme vermehrt ist. Nigshst erwähnt einen Fall von Hallux duplex mit einem um die Hälfte verdickten Metatarsus I und lateral davon einem etwas erbsengroßen Knochen, den man als überzähligen, rudimentären Metatarsus ansprechen könnte. Häufiger als überzählige Metatarsalia kommt eine

Spaltung des Metatarsale vor, sodaß 6 Capitula metatarsalia vorhanden sind, indem das Metatarsale I oder V jeweils gespalten ist, gewöhnlich bis zur Mitte oder auch tiefer.

Wichtig erscheint auch, daß neben der Polydactylie eine Exostose des rechten unteren Humerusschaftes vorliegt. Gerade dies scheint uns von Wichtigkeit zu sein, trägt doch diese Mißbildung mit dazu bei, die Theorie der amniogenen Entstehung der Polydactylie, die lange Zeit in der Literatur der Medizin für maßgeblich galt, als unrichtig nachzuweisen. Während die meisten in der Literatur angegebenen Fälle von Polydactylie keine weiteren Mißbildungen am übrigen Körper zeigen, finden sich vereinzelt Fälle von Vielfingrigkeit mit Mißbildungen der übrigen Extremitäten als auch mit Mißbildungen von inneren Organen, wie später noch gezeigt wird.

Über die Ursache der Entstehung der Polydactylie haben sich in der Fachwissenschaft lange Zeit verschiedene Ansichten gegenübergestanden und erst in den letzten Jahren ist man allgemein einer einheitlichen Auffassung geworden. Am besten ist wohl die Einteilung der Ursachen der Mißbildungen und damit auch der Polydactylie in äußere und innere Mißbildungsursachen. Man will unter äußeren Ursachen abnorme und veränderte Milieubedingungen verstanden wissen, die auf die Entwicklung irgendwie hemmend oder verändernd einwirken können, während die inneren genbedingt sind, also durch gestörte Erbfaktoren ihren Ursprung nehmen sollen. Die äußeren Mißbildungen sollen sich an der primär unveränderten Keimzelle während deren embryonaler Entwicklung auswirken, sie treten meist erst nach der Befruchtung auf und sollen durch physikalische, chemische oder mechanische Ursachen bedingt sein.

Als Prototyp der äußeren, durch veränderte Milieuverhältnisse bedingten Ursache der Entstehung von Mißbildungen galten lange Zeit Veränderungen des Amnions.

Die Versuche, die angestellt wurden, um die Bedeutung äußerer Faktoren bei der Entstehung von Mißbildungen zu erforschen, nehmen in der Literatur einen so großen Platz ein, daß nur die uns am meisten interessierenden Tatsachen erwähnt werden sollen. So hat man schon frühzeitig bei Amniern Veränderungen des Amnions in der Annahme mechanischer Einwirkungen für die Entstehung zahlreicher Mißbildungen angeschuldigt. Nach dieser Ansicht soll das Amnion, das sich normaler Weise entsprechend dem Wachstum des Embryo erweitert, durch epitheliale Verklebungen in seiner Entwicklung gehemmt werden. Es kommt also durch amniotische Stränge und Fäden (Simonartsche Bänder) zu ausgespannten Verbindungsbrücken zwischen Fötus und parietalem Blatt des Amnions, die sich um Teile des fötalen Körpers herumlegen und durch Abschnürung eine Nekrose und sekundäre Abstoßung des pheripheren

Extremitätenteils hervorrufen können. Ist die Abschnürung auch nicht vollkommen gewesen, so kommt es zur Entwicklung von Mißbildungen distalwärts der Abschnürung. Es entsteht dann anstatt der vollständigen Nekrose eine Verkümmerung der abgeschnürten Teile. Andererseits nahm man an, daß sich die amniotischen Falten und Fäden den verwachsenden Gliedmaßen entgegenstellten, dieselben eindrückten und einschnitten und so Teile derselben mehr oder weniger abtrennten. Zum Beweis diente der in der Literatur von Ahlfeld angegebene Fall bei einem Kinde mit einem gespaltenen Daumen, wo an der Trennungsstelle noch ein amniotischer Faden saß. Amnionfalten, welche die Finger und Zehen während ihrer Ontogenese fest einschließen und dadurch am strahlenförmigen Auseinanderwachsen hindern, sollten dabei gleichzeitig die die Hyperdactylie gelegentlich begleitende Syndactylie erklären.

Über die Annahme der amniogenen Entstehung schrieb Barfuth: „In der lebhaften Diskussion über die Ursache der Hyperdactylie brachte Zander insofern einen erheblichen Fortschritt, als er auf Grund einer Beobachtung Ahlfelds die Ansicht aussprach, daß die Hyperdactylie durch den Zug und Druck amniotischer Fäden, Falten und Stränge auf die in der Entwicklung begriffenen Gliedmaßen ausgelöst werden könne und durch reaktive Regeneration Hyperdactylie erzeugen könne. Zanders Ansicht, daß die neu erworbene Mißbildung sich direkt vererbt, widerspricht der Erfahrung, daß keine Verstümmelung sich vererbt und ist auch durch die von Tornier durchgeführten Untersuchungen an Axolotten widerlegt worden, der fand, daß Tiere mit wenig großen überzähligen Mißbildungen zwar normal fruchtbar sind, daß aber die von ihnen abstammenden Nachkommen niemals Vererbung des Überzähligen gezeigt haben".

Früher spielte das Amnion in der Ätiologie der Mißbildungen überhaupt eine große Rolle. In der Tat erschien die Annahme in jeder Beziehung so plausibel, daß man mit ihr die auf die Entstehung der Polydactylie bezughabenden embryonalen Vorgänge ohne weiteres erklären zu können glaubte. Selbstverständlich dachte man, daß der Einfluß der amniotischen Stränge sich in der frühesten Zeit des embryonalen Lebens auf die Extremitätenanlage geltend mache. Dies traf besonders in jenen Fällen zu, in welchen eine größere Anzahl überzähliger Zehen resp. Finger vorhanden ist, da die gespaltenen Extremitätenanlagen die Tendenz zur Differenzierung zu finger- resp. zehenähnlichen Gebilden besitze. Daß der 5. Finger resp. die 5. Zehe weit häufiger Spaltungen ausgesetzt waren als die übrigen gleichartigen Gebilde, glaubte man aus ihrer exponierten Lage im Uterus erklären zu können. Andere äußere Mißbildungsursachen, wie Einwirkung von Wärme, chemische Mittel, Rönt-

genstrahlen, mechanische Einwirkungen auf die Frucht, sind größtenteils an Kaltblütern und Vögeln angestellt. Zur Klärung unserer Frage kommen sie kaum in Betracht.

Andere Verfasser, die besonders wegen der Symmetrie der Hyperdactylie innere Ursachen verantwortlich machten, ließen auch mechanische Einwirkungen gelten. Sie glaubten, daß ein abnormes Amnion als „Causa efficiens" vererbt werde, und daß an ihm symmetrische Falten auftreten können, durch deren Druck die Spaltung symmetrisch erfolgt. Auch hielten sie die Annahme für berechtigt, daß in frühen indifferenten Embyronalstadien erworbene Eigenschaften wenigstens durch einige Generationen hindurch vererbt werden können.

Als Prototyp der inneren, endogenen oder genbedingten Mißbildungen kann man die Fälle ansprechen, in denen es sich um erbliche Übertragung von Mißbildungen handelt, in denen also die Ursache der Entwicklungsstörung in der Keimanlage ohne jede äußere Beeinflussung zu suchen ist. Sie liegen also im männlichen oder weiblichen Gameten, können also schon bei der Koppelung der beiden Chromosomengarnituren der Gameten zustande kommen. Sie würden also eine ungünstige Kombination zweier Vererbungsrichtungen darstellen, oder aber sie könnten durch Mutation, eine sprunghafte Veränderung im Chromosom oder letzthin Genbestand eines Gameten entstehen.

Eine zweite Gruppe von angeborenen Mißbildungen bilden Keimschädigungen, in denen wir die kausale Genese in schädigenden Einflüssen suchen müssen, die das Plasma treffen und die die Chromosomverteilung sekundär beeinflussen. Es werden also hier durch mechanische, chemische oder thermische Reize die ursprünglich normal angelegten Keimzellen vor oder bald nach der Befruchtung geschädigt. So hat man durch Anstich von unbefruchteten Eiern erzeugte Frösche sich pathologisch entwickeln und Mißbildungen entstehen gesehen, die den Kongenitalen menschlichen Mißbildungen entsprechen (Fritz Levy). Hartwig gelang es, durch Bestrahlung der Samenfäden von Rana fusca monströse Embryonen asymmetrischer Entwicklung zu erzeugen. Es führt also in diesen Fällen eine äußere Ursache zu einer frühzeitigen Ernährungsstörung des Keimes und später zu Mißbildungen, ohne daß grob mechanische Einflüsse eine Rolle spielen. Häufig sind die in der Literatur verzeichneten Fälle von Polydactylie, in denen von den Verfassern die Heridität als morphologisches Moment in den Vordergrund gerückt wird. So sind Familien, in denen Vielfingrigkeit bis zu 8—10 Generationen hinauf verfolgt wurde, wiederholt beobachtet und beschrieben worden. Ballowitz, der in der Polydactylie eine Mißbildung sieht, die sich als solche diskontinuierlich vererbt, beschreibt Stammbäume po-

lydactyler Familien, in denen nur durch die weibliche, und andere, wo nur durch die männlichen Glieder die Mißbildung vererbbar war. Dagegen sind in der von Vogel veröffentlichten Arbeit mehr männliche Mitglieder von der Mißbildung betroffen als weibliche, im Falle Arps sind nur die männlichen Mitglieder der Familie behaftet. In einem vornehmen arabischen Stamme sollen alle Familienmitglieder 24 Finger besessen haben. Joachimsthal erzählt von einem vornehmen Malaien auf Borneo, der an beiden Händen ein doppeltes Daumenglied hatte, welches ein besonderes Merkmal seiner Familie sei. Der Erblichkeitsmodus wurde nicht nur an den oben erwähnten Stammbäumen, sondern auch an Stammreihen am Meerschweinchen festgestellt und experimentell am Huhn nachgewiesen. W. E. Castle berichtet über eine solche polydactyle Rasse beim Meerschweinchen. Dieses hat normal 4 Zehen an den Vorder- und 3 Zehen an den Hinterfüßen. Castle fand nun eine Rasse mit 4 Zehen an jedem Hinterfuß. Ein solches Männchen produzierte in mehreren Generationen unter 77 Jungen 15 polydactyle und ebensolche Mütter lieferten auf 5 normale 4 polydactyle Junge. Man konnte also durch Paarung eine polydactyle Rasse erzeugen.

Die von Barfuth experimentell am Huhn nachgewiesenen Versuche haben folgende Grundlagen: Das Haushuhn hat normal 4 Zehen, nur das Rudiment einer 5. Zehe legt sich beim Huhn als Metatarsale an der fibularen Seite an. Es existieren nun Hühnerrassen, deren hervorstehendes Rassenmerkmal eine 5. Zehe neben oder über der Hinterzehe ist.

Zuerst paarte er einen normal zehigen Hahn der Orpington-Rasse mit 7 fünfzehigen Hennen derselben Rasse. Der Einfluß der fünfzehigen Mütter machte sich bei den jungen Hühnchen in der Weise geltend, daß fast die Hälfte der Jungen eine überzählige 5. Zehe besaß. Unter 152 erbrüteten Hühnchen fanden sich 80 normalzehige und 72 fünfzehige. Umgekehrt wurden in der 2. Versuchsreihe ein hyperdactyler Orpington-Hahn mit 7 normalzehigen Hennen zu den Vererbungsstudien verwandt. Hier kamen auf 120 Hühnchen 67 normalzehige und 53 überzehige, also ebenfalls ein Überwiegen der normalzehigen. Es ist also — das zeigte die obige Versuchsreihe — ebenso gut der Vater imstande, eine Polydactylie zu vererben wie die Mutter. Weitere Versuche Barfuths ergaben, daß bei den Nachkommen eines hyperdactylen Elters (Orpington-Rasse und Landhuhn) die Normalzehigkeit überwiegt; während dieses Überwiegen aber bei der Orpington-Rasse sehr gering war, ist es beim Landhuhn sehr stark. Beim Landhuhn, als der ursprünglichen Rasse, hat also die Normalzehigkeit mehr den Charakter eines dominierenden Merkmals als bei der Orpington-Rasse. Ferner kann die

Polydactylie in einer Generation latent bleiben und in der nächsten wieder auftreten. Das Geschlecht ist von der Vererbung der Hyperdactylie unabhängig. Ein Elter kann die Hyperdactylie auf ein männliches oder auch auf ein weibliches Individuum übertragen. Die Aufzucht einer hyperdactylen Rasse erscheint bei der Orpington-Rasse und Landhühnern möglich, da in der zweiten Generation schon ein Überwiegen hyperdactyler Individuen erzielt wurde, wenn beide Eltern hyperdactyl waren.

Neben den Anschauungen der amniogenen Entstehung und Vererbbarkeit der Polydactylie spielte eine gewisse Zeitlang die Theorie der atavistischen Entstehung der Vielfingrigkeit in der Literatur eine Rolle. In unserer obigen angegebenen Einteilung würde sie zu den inneren Mißbildungsursachen zu rechnen sein. Nach dieser Ansicht stellte man sich die Polydactylie als Rückschlag auf einen vielfingrigen Urahn, also die Wiederkehr von Eigenschaften entfernter Ahnen vor und glaubte dieser Auffassung durch die Erblichkeit der Polydactylie eine Stütze geben zu können. Durch die Feststellung, daß bei Tieren mit 5 Fingern — sowohl bei Amphibien, Reptilien und Säugern — an beiden Rändern rudimentäre Elemente vorhanden sind, zog man den Schluß, daß die ursprüngliche Form der Säugetierhand die heptadactyle und nicht die pentadactyle gewesen sei, und daß die Polydactylie eben als ein Rückschlag auf einen vielfingrigen Urahn zu deuten sei. (Bardeleben, Wiedersheim, Born, Kehrer). Gegenbauer hält die erwähnten angeblichen Rudimente der Säugetierhände und Füße für Sesambeine oder für Verknöcherung der Sehnen und glaubt aus diesem Grunde die Theorie des atavistischen Rückschlags aus der Urform ablehnen zu müssen. Ballowitz und Joachimsthal lehnen die obige Theorie ebenfalls ab und führen als Gegenbeweis an, daß die obige Anschauung nur für Daumen und Kleinfingerverdoppelung passen würde, nicht aber für überzählige Bildungen zwischen den normalen Fingern.

Eine noch zu erwähnende Ansicht ist die in der Hauptsache von Marchand vertretene Theorie, der die Entdifferenzierung der Finger und Zehen als Knospungs- oder Abschnürungs-Prozeß betrachtet. Er sagt: „Wirkt nur irgendein Moment von außen auf eine im Innern noch nicht differenzierte Sprosse ein, wodurch eine Spaltung herbeigeführt wird, so könnte man sich wohl vorstellen, daß statt eines sich zwei Gliederfortsätze entwickeln, welche ihrerseits selbständig in Knorpel und Knochen sich differenzieren". Barfuth glaubt, neben einer regenerativen Hyperdactylie noch eine im Keime liegende ontogenetische annehmen zu müssen. Die regenerative Hyperdactylie sei so wenig vererbbar wie irgend eine Verstümmelung und das durch sie ausgelöste Regenerat. Die in der Ontogenie begründete Hyperdactylie ist nach Barfuths Ansicht vererbbar. Zur Be-

kräftigung der Ansicht der regenerativen Entstehung der Polydactylie werden von Tornier und Barfuth experimentelle Versuche angeführt, die zeigen, daß nach mechanischer Spaltung einer einfachen Anlage mehrfache Finger sich entwickeln können. Bei Eidechsen z. B. konnte man künstlich durch Verletzung der Schwanzwirbel eine Hyperregeneration erzeugen derart, daß zwei, vier und mehr Schwänze anstelle des früheren einfachen entstehen. Polydactylie selbst wurde experimentell von Barfuth an Triton erzeugt. Schon früher hat Kümmel auf das relativ häufige Zusammentreffen von Polydactylie mit den verschiedenartigsten Mißbildungen an andern Organen hingewiesen und deren Entstehen durch eine exzessive Regeneration erklärt.

Schwalbe nimmt außer der superregenerativen Entstehungsart z. B. durch amniogene Verletzung, auch ausdrücklich die Möglichkeit einer Entstehung durch primäre Keimesvariation an. Diese Ansicht teilt auch Ziegler. Letztere soll ihren Grund darin haben, daß die zur Kopulation gelangenden Geschlechtszellen oder auch nur eine nicht normal sind, entweder infolge von mangelhafter Ernährung, zu hohem Alter der Erzeuger, mangelhafter Reife oder Überreife, oder durch Störungen in den Befruchtungsvorgängen.

Während bis jetzt die verschiedenen Ansichten über die Entstehung der Polydactylie angeführt wurden, so soll nun im Folgenden das Für und Wider der einzelnen ätiologischen Ursachen erwogen werden. Die zuletzt kurz erwähnten Entstehungstheorien der Polydactylie wie Keimesvariation, Regeneration, Sprossungs- und Knospungsvorgänge, lassen wir außer Betracht, da man sie in der Literatur als ätiologischen Faktor in der letzten Zeit nicht mehr für maßgeblich hielt. Es soll im Folgenden der Nachweis geführt werden, daß die frühere Anschauung, die besagte, die Polydactylie entstehe durch amniogene Einschnürung und Teilung von Fingerknospen, nicht richtig ist. Die von Tornier durchgeführten Versuche an Axelotte, der durch Einschnürung von Extremitätenanlagen Vielfingrigkeit erzeugen konnte und der von Ahlfeld oben erwähnte Fall, der bei einem Kinde mit gespaltenem Daumen an der Trennungsstelle noch einen gespaltenen amniotischen Faden fand, dienten als Beweis für die amniogene Entstehung. Pol hat aber den Nachweis geliefert, daß experimentell hervorgerufene Polydactylie bei Tieren nicht vererbt wird, während andererseits spontane Polydactylie bei Bernhardiner-Hunden, Pferden, Schweinen und Wiederkäuern stets vererbbar ist. Andere erbrachten den Nachweis der Vererbbarkeit der spontanen Polydactylie beim Meerschweinchen (Castle) und beim Huhn (Barfuth), wie oben bereits erwähnt wurde. Ferner wies Bagg nach, daß man durch Röntgenbestrahlung bei Mäusen nach Chromosomenschädigung Vielfingrigkeit erzeugen könne, die sich über mehrere Generationen vererbte. Eine weitere Anschauung, die gegen die

amniogeene Theorie spricht, ist die Symmetrie der Mißbildungen. Wenn diese auch in unserm Falle nicht vorliegt, so sind doch in der Literatur genug Fälle aufgezeichnet, um als Beweis zu dienen. Natürlich könnte es ganz selten einmal zufallsmäßig vorkommen, bei der relativen Seltenheit von Amnionveränderungen und von symmetrischen Mißbildungen ist das aber schon der Zahl nach sehr selten zu erwarten. Außerdem kehrt diese Symmetrie der Mißbildungen besonders bei den Polydactylien immer in der gleichen Form und Ausdehnung wieder, was ebenfalls gegen eine äußere Mißbildung spricht. Bei der Polydactylie beobachtet man überzählige Finger meist am Hand- und Fußrand; diese typische immer wiederkehrende Lokalisation läßt sich nur gegen einen äußeren Faktor bei der Entstehung der Vielfingrigkeit verwerten. Schon oben wurde erwähnt, daß einige Anhänger der amniogenen Theorie annahmen, die Neigung zur Bildung von Amnionsträngen vererbe sich. Würde dies tatsächlich der Fall sein, so könnte man doch wohl annehmen, daß in einem Stammbaum abwechselnd verschiedene Mißbildungen vorkommen würden, was in Wirklichkeit aber nicht der Fall ist.

Ein Faktor, der sehr gegen eine äußere Mißbildung spricht, ist das Vorkommen einer Extremitäten-Mißbildung mit einer andern körperlichen Mißbildung. So erwähnt Hellner einen Fall von einer symmetrischen Hyperphalangie des Daumens mit einem Ventrikalseptumdefekt des Herzens mit einem systolischen Geräusch.

Lucas zeigt in einem Stammbaum (1881 von Aschner-Engelmann zit.) eine Verbindung von Hyperphalangie mit Hasenscharte und Gaumenspalte. Die Erblichkeit der Kiefergaumenspalte und der Hasenscharte wird von Birkenfeld, Coenen, C. H. Schröder als erwiesen angesehen. Falkenhain berichtet über einen Fall von Polydactylie mit Zahnanomalie. Weitere Fälle sind in der Literatur nicht beschrieben. Die Unwahrscheinlichkeit der amniogenen Entstehung der Polydactylie wird noch dadurch gesteigert, daß das Vorkommen einer Extremitäten-Mißbildung mit einer andern mechanisch sich nur schwer erklären läßt. Sprechen die eben erwähnten Doppelmißbildungen gegen die amniogene Theorie, so ist der von mir beschriebene Fall noch besonders geeignet, die Richtigkeit der Vererbbarkeit der Vielfingrigkeit nachzuweisen. In unserem Falle handelt es sich neben der Polydactylie um eine am medialen Humerusschaft beugewärts sich befindende Exostose, die wegen der typischen Lage als Processus supracondylicus anzusehen ist. Die Anatomen finden ihn zwar häufiger, etwa in 1 bis 2,5% aller Leichen. Im übrigen sollen Andeutungen desselben, nämlich Rauhigkeiten, Erhabenheiten, Leisten und kleine Höcker häufiger anzutreffen sein. Außerdem kann in stark ausgebildeten Fällen von den Knochenhaken ein mehr oder minder starkes Band entspringen, das zum Epikondylus medialis

herabzieht. Verknöchert dieses Band, was beim Menschen nur selten vorkommt, so spricht man von einem Foramen supracondylicum. In der Tierreihe kann man häufiger Verknöcherungen vorfinden, so regelmäßig bei zahlreichen Nagern, Insectivoren, Raubtieren (Katze, Otter), bei Reptilien und bei Affen, nicht aber bei antropoiden Affen. Beim Menschen ist ein Fall einer vollständigen knöchernen Supracondyloidspange von Hdrlicka (1923) zitiert, Tandler (1896) beschreibt einen Fall eines bindegewebig begrenzten Kanals mit Einschluß eines selbständigen Knochenstückes. Der Ursprung des Processus am Knochen liegt gerade über der Mitte der Trochlea ventral von der medialen Humeruskante; nach Otto findet man ihn auf der Verbindungslinie vom Tuberculum minus zum medialen Rand der Trochlea. Die Literatur erwähnt einerseits kleinere Höcker, andererseits Fortsätze bis zu einer Länge von 2,5 (Tiedemann) oder 3 cm (Sorge). Der Processus supracondylicus beruht nach allgemeiner Auffassung auf Atavismus; hierunter versteht man in der vergleichenden Anatomie einen Rückschlag auf weit zurückliegende Zustände unter Überspingung ungezählter Generationen. Nach Kozliks Meinung treten solche Atavismen immer als Hemmungsmißbildungen auf; so sind Polymastie, Hypertrichose durch embryonale Einrichtungen vorgebildet (Milchleiste, embryonales Haarkleid). In diese Gruppe von Mißbildungen soll auch der Processus supracondylicus gehören. Es ist nicht eine beim Menschen plötzlich wieder auftretende Reptilienähnlichkeit, sondern nur die Weiterbildung eines in einem bestimmten Embryonalstadium vorhandenen Zustandes. Zum Beweis dieser Ansicht berichtet Kozlik über Untersuchungen am Humerus von Embryonen, bei denen er regelmäßig vom ulnaren Epicondylus ein Blastem zapfenartig hervorragen sah, der umso länger war, je jünger der Embryo, also je weniger ausgebildet der Humerus war. Von diesem Zapfenfortsatz strahlte bei Embryonen von 16 mm Länge regelmäßig ein Streifen verdichteten Gewebes an den Humerus aus. Am Ansatz des Gewebstreifens an den Humerus konnte er manchmal Vorknorpelzellen finden, die als Vorläufer des Processus angesehen wurden. Kozlik hält hiermit die Theorie der atavistischen Entstehung des Processus supracondyliucus für erwiesen. Verschiedentlich wurde beim Menschen Vererblichkeit festgestellt; mit der Theorie der atavistischen Entstehung des Processus deckt sich diese Anschauung insofern, als die Neigung zum Atavismus sicher in Generationen gehäuft vorkommt und weiter vererbt wird. Das gleichzeitige Vorkommen von Polydactylie mit einem Processus supracondylicus, das in der Literatur noch nicht beschrieben worden ist, läßt also die Theorie der Erblichkeit der Polydactylie in hohem Maße für richtig erscheinen. Wenn auch die Möglichkeit bestünde, daß das Amnion ganz selten

einmal an einer Extremität an 2 verschiedenen Stellen zufällig angreifen sollte, so ist doch die Entstehung eines Processus supracondylicus durch amniogene Einwirkung nicht vorstellbar, da ja nur ein Knochenvorsprung besteht, ober- und unterhalb desselben sich aber keine Einschnürung oder Eindellung erkennen läßt.

Wenn nun an der genbedingten Entstehung der Polydactylie kein Zweifel besteht, so verlohnt es sich, bei der Wichtigkeit, die heute die Erbpathologie spielt, die Frage der dominanten oder rezessiven Vererbbarkeit der Vielfingrigkeit zu erörtern. Im Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre von Baur-Fischer-Lenz findet man die Ansicht vertreten, daß „die besser bekannten Mißbildungen der Gliedmassen zum größten Teil dominant vererbbar sind". In erster Linie wird die Polydactylie angeführt, an Stammbäumen wird die dominante Vererbbarkeit nachgewiesen. Bei der Durchsicht der in der Literatur angegebenen Stammtafeln lassen sich 2 Gruppen ungezwungen von einander trennen. Bei der einen Gruppe genügt die einfache Annahme einer dominanten Erbeinheit ohne weiteres zur Erklärung aller Tatsachen, bei der andern dagegen nicht.

Für den Nachweis der Dominanz sei z. B. kurz ein in der Literatur angegebener Fall erwähnt, wo ein Mann an beiden Händen 2 Daumen mit doppeltem Metacarpus und an beiden Füßen je 2 große Zehen auf einem gegabelten Metacarpus hatte. Der Patient gab an, daß sich seine Polydactylie in direkter Linie durch 4 Generationen in gleicher Weise vererbt hatte, vom Urgroßvater auf die Großmutter, von dieser auf den Vater und zuletzt auf ihn. Ähnlich verhalten sich viele andere angeführte Mißbildungen. Diese Fälle lassen sich leicht durch die Annahme verstehen, daß die Polydactylie durch eine einfache dominante Erbeinheit verursacht wurde. In andern Stammbäumen werden Generationen übersprungen, es entsteht das Bild des „Erbens vom Großonkel", gesunde Eltern haben auch kranke Kinder, sodaß immer wieder „auch" rezessiver Erbgang angegeben wird. Wäre diese Ansicht richtig, so müßten in eine in der Literatur erwähnten bestimmten Vielfingerfamilie drei, in eine andere gar 22 weitere mit derselben rezessiven Anlage behafteten Familien eingeheiratet haben. Eine solche Häufung zufälliger Einheiraten gleich behafteter Familien, die sämtlich von ihrem Behaftetsein noch nichts bemerkt haben, in die eine manifest behaftete Familie ist bei der Seltenheit der Erkrankung völlig unmöglich. Auch fehlt das sicherste Zeichen des rezessiven Erbganges: Verwandtenehen sind in keinem der behafteten Stammbäume angegeben worden. Da andererseits bei Annahme dominanten Erbgangs mit gelegentlichen Manifestationsstörungen beim Zusammenzählen manifest Kranker und selbst gesunder Überträger im Vergleich zu den gesunden Nichtüberträgern sich das für Aa — aa Kreuzungen zu er-

wartende Zahlenverhältnis 1 : 1 in guter Näherung für das Gesamtmaterial ergibt, so ist nach gegenwärtigem Wissensstande die Annahme einfachen dominanten Erbgangs mit gelegentlicher Manifestationsstörung für die Vielfingrigkeit gut gestützt. Weiter spricht für sie ein Fall, wo von 2 wahrscheinlich eineiigen Zwillingen nur einer behaftet war, und ein weiterer, in dem 2 kranke Eltern nur gesunde Kinder hatten. Auch das Geschlecht spielt — wie vorher schon erwähnt wurde — eine gewisse Rolle. So waren in der Nachkommenschaft einer gewissen Ehe sämtliche Söhne krank, sämtliche Töchter gesund, im Gesamtmaterial der Literatur überwiegen kranke Männer gegenüber den kranken Frauen merklich außerhalb einer gewissen Fehlerbreite. So dürfte das Geschlecht beim Manifestationsentscheid im schwankenden Grade mitsprechen. Auch hat sich die Art der Mißbildung (z. B. Verdoppelung stets des kleinen Fingers, stets des Daumens) in vielen Familien als streng familienspezifisch erwiesen, was übrigens den oben angeführten Unwahrscheinlichkeitsschluß für rezessiven Erbgang noch weiter verstärkt.

Mit dem Nachweis der Vererbbarkeit der Polydactylie sind eventuell eugenische Folgerungen zu erörtern. Wie bei den übrigen Mißbildungen, ist auch bei der Polydactylie eine Auslesewirkung in dem Sinne zu erwarten, daß durch Bevorzugung körperlich wohlgestalteter Menschen zur Gattenwahl die Vielfingrigkeit allmählich zum Verschwinden gebracht werden wird, weil auch heute noch instinktiv körperlich Mißgebildete geringere Heiratsaussichten haben als normal gestaltete Menschen. Dies stellt also eine Auslesewirkung im positiven Sinne dar. Da die Vielfingrigkeit aber nun eine Mißbildung leichteren Grades ist, die dazu noch durch einen chirurgischen Eingriff leicht entfernt werden kann, sodaß sie als solche häufig nicht mehr erkannt wird, ist die positive Auslesewirkung doch etwas einzuschränken. Die Polydactylie wird für den Eugeniker und Vererbungsforscher ein interessantes Studienobjekt darstellen, irgendwelche praktische eugenische Folgerungen kommen aber keineswegs in Frage.

Zusammenfassung.

Es wurde an Hand eines Falles von Polydactylie mit Processus supracondylicus die Vererbbarkeit der Vielfingrigkeit nachgewiesen. Nach den heutigen Anschauungen ist die Annahme einfachen dominanten Erbgangs mit gelegentlichen Manifestationsstörungen für die Polydactylie gut gestützt.

Literatur.

Ahlfeld, F.: Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880—1882.

Arps, G. F.: Polydactylie and the phenomenon of regeneration The Journal of the Americ. Med. Assoc. 1920. 74.

Aschner Bertha und Guido Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie, Berlin J. Springer 1928.

Bagg, Halsey: Americ. J. Obstetr. 8, 131, 2229 (1924).

Ballowitz: Welchen Aufschluß geben Bau und Anordnung der Weichteile hyperdactyler Gliedmassen über Ätiologie und die morphologische Bedeutung der Hyperdactylie des Menschen? Virch. Arch. 1904, Bd. 178.

Barfuth: Experimentelle Untersuchung über die Vererbung der Polydactylie bei Hühnern. Arch. für Entwicklungsmechanik der Organismen. 1909, 27, 2, 3 und 4 Mitteilung.

Castle, W. E.: The Origin of a Polydactylous Race of Guinea-Pigs. Published by the Carnegie Institution of Washington. May 1906. Papiers of the Station for experimental Evolution at Cold Spring Harbor. New York Nr. 5.

Gruber, W.: Zusammenstellung veröffentlichter Fälle von Polydactylie. Bull. de l'acad. des sciences de St. Petersbourg. T. 15., S. 459.

Hdrlicka: Americ. J. physic. Athrop. 6. 1923, daselbst Literatur.

Hellner, Hans: Untersuchungen über die amniogene Entstehung der Gliedmassen-Mißbildungen. Arch. Klin. Chir. 172.

Höchtlen: Ein interessanter Fall von Polydactylie. M. m. W. 1909 (74).

Joachimsthal: Brachydactylie u. Hyperphalangie. Virch. Arch. Bd. 151. S. 429.

— Hyperphalangie. Zschr. für orthop. Chir. Bd. 17, S. 462.

— Über angeborene Anomalien der oberen Extr. Arch. f. Klin. Chir. 1895. 50.

— Die angeborenen Verbildungen der oberen Extr. Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, 1900. Ergänzungheft II.

Kozlik: Zeitschr. für Anatomie und Entwicklungs-Geschichte. Bd. 102, Heft 1.

Kümmel, W.: Die Mißbildungen der Extr. durch Defekt, Verwachsungen und Überzahl. Bibliotheca medica. Abt. E. Chir. 1895. H. 3.

Levy, Fritz: Über Ursachen embryonaler Mißbildungen Zschr. f. Geburtshilfe und Gyn. 1922, 84. S. 275.

Marchand: Artikel: Mißbildungen in Eulenburg's Real-Encyklop.
Nighst: Über kongenitale Mißbildungen des menschl. Extremitätenskeletts. Schweiz. med. Wochenschrift, Jg. 57, S. 97—106 (1927).
Otto: Derarioribus scel. hum. c. animal. scel. analogis Vratisl. 1839.
Pol: Brachydactylie, Klinodactylie, Hyperphalangie und ihre Grundlagen, Virch. Arch. 1920. 229.
Schwalbe: E. über Extremitätenmißbildungen. M.m.W. 1906, 11, 493.
Sorge: Anat. Anz. 60 (1925/26).
Tandler: (1896) Anat. Anz. 11.
Tiedemann: Suppl. ad tabul. art. corp. hum. 1846.
Tornier, G.: Arch. Entw. mechan. 3, 469 (1896).
Vogel: Familäres Auftreten von Poly. und Syndactylie. Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. 1913, S. 443.
Zander: Virch. Arch. Band 125 (1891).

Lebenslauf.

Am 17. Mai 1909 wurde ich als zweiter Sohn des Justizsekretärs Julius Küster und seiner Ehefrau Frida, geb. Jacobs, zu Berlin-Lichtenberg geboren. Ich besuchte das Jahn-Realgymnasium in Lichtenberg, wo ich Ostern 1928 das Reifezeugnis erhielt. Die ersten vier medizinischen Semester studierte ich in Berlin, das fünfte in Greifswald. Hier bestand ich das ärztliche Vorexamen mit „gut". Die klinischen Semester absolvierte ich in Berlin, das ärztliche Staatsexamen beendete ich Ende Februar 1934 mit „gut". Seit dem 1. März 1934 bin ich im Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Berlin-Lichtenberg, als Medizinal-Praktikant tätig.